

ESCLERODERMIA

Uma doença auto-imune rara e progressiva que provoca o enrijecimento da pele.



Esclerodermia - Você conhece esta doença?

O que é esclerodermia?

Esclerodermia é uma doença do tecido conjuntivo que afeta a pele, e algumas vezes os órgãos internos. Apresenta uma variação muito grande em termos de prognóstico. Para alguns pacientes representa apenas um incômodo, enquanto para outros é uma doença grave e letal, sendo para a maioria uma doença que afeta o modo como elas vivem o seu dia a dia. A esclerodermia é classificada como uma doença autoimune devido ao fato de que o sistema imunológico nestas doenças é ativado para agredir os tecidos do próprio organismo.

Tipos de esclerodermia

Existem dois tipos de esclerodermia:

A forma sistêmica (esclerose sistêmica) que afeta os órgãos e sistemas internos do organismo. Na esclerose sistêmica, o sistema imunológico costuma causar dano a duas áreas principais: os vasos sanguíneos de pequeno calibre e as células produtoras de colágeno localizadas na pele e em todo o organismo.

Os pacientes esclerodérmicos são notoriamente sensíveis ao frio, provocando o conhecido fenômeno de Raynaud (alterações da coloração dos dedos quando expostos ao frio), que ocorre em mais de 90% dos pacientes com esclerose sistêmica.

A esclerose sistêmica é dividida em duas formas clínicas: limitada e difusa, de acordo com a extensão do comprometimento cutâneo. Ambas as formas clínicas estão associadas com envolvimento de órgãos internos, mas a forma limitada tende a apresentar acometimento visceral mais leve que a forma difusa. A esclerose sistêmica limitada frequentemente é chamada de forma CREST. Este acrônimo significa:

C alcinose

R aynaud

E sôfago

S clerodactilia

T elangiectasias

A forma localizada, que afeta uma área localizada da pele. As crianças apresentam tendência a apresentar a forma localizada (subdividida em esclerodermia linear e morféia), enquanto os adultos geralmente manifestam a forma sistêmica.

A esclerodermia localizada afeta as células produtoras de colágeno em apenas algumas áreas restritas da pele, geralmente poupando os órgãos internos e os vasos sanguíneos. O termo localizado é usado para indicar que esta forma de esclerodermia está confinada a uma área da pele. A doença localizada ocorre como áreas de pele espessada (morféia) ou como esclerodermia linear, que representa uma área linear de espessamento cutâneo que se estende pelo tronco ou pelos membros. Se esta linha de pele espessada acomete a testa, é chamada de “golpe de sabre” ou “coup de sabre”.

Quem desenvolve esclerodermia?

A esclerodermia localizada é mais comum nas crianças, enquanto que a esclerose sistêmica é mais comum nos adultos. No geral, é mais freqüente no sexo feminino que no sexo masculino (geralmente quatro mulheres para cada homem acometido), e a média de idade de início ocorre por volta dos quarenta anos. Embora existam muitas pesquisas enfocando este aspecto muito importante, a causa da esclerodermia (tanto localizada quanto sistêmica) ainda é desconhecida.

Existe tratamento para a esclerodermia?

Até o presente momento, não há cura para a esclerodermia, mas existem muitos tratamentos disponíveis. Alguns são dirigidos para sintomas particulares como a azia, que pode ser controlada com o uso de inibidores da bomba protônica ou medicamentos para melhorar a motilidade do tubo digestivo.

Alguns tratamentos são dirigidos para diminuir a atividade do sistema imunológico. Pacientes com doença leve podem não necessitar de nenhuma medicação e por vezes o paciente pode parar o tratamento porque sua esclerodermia não está mais em atividade. Por causa da grande variabilidade clínica entre os pacientes, pode ocorrer grande variação nos tratamentos prescritos.

O que é fenômeno de Raynaud?

O fenômeno de Raynaud é uma condição na qual ocorre uma diminuição do fluxo sanguíneo para alguns tecidos ou órgãos do corpo humano. Acomete preferencialmente as mãos e os pés, mas pode também afetar as orelhas, a língua e o nariz. As áreas afetadas apresentarão alterações de coloração, tornando-se pálidas ou azuladas quando da exposição à temperatura fria, ou avermelhadas quando aquecidas. A sequência das alterações da coloração pode variar de pessoa para pessoa, e a duração de cada ataque pode levar de menos de um minuto até algumas horas. Estes episódios podem ser assintomáticos ou pode ocorrer adormecimento, formigamento ou dor em pontadas nas áreas acometidas.

Mais de 90% dos pacientes esclerodérmicos apresentam fenômeno de Raynaud. Este deve ser distinguido da doença de Raynaud (onde não existe causa definida para a ocorrência do fenômeno) e de muitas outras doenças (especialmente o lúpus), onde ele também pode estar presente. A maioria dos ataques na doença de Raynaud são indolores e reversíveis.

Acometimento nos órgãos

Trato Gastrointestinal – na esclerose sistêmica os vasos sanguíneos do trato gastrointestinal (TGI), bem como aqueles que nutrem os nervos do TGI estão acometidos na esclerose sistêmica. O resultado é uma diminuição do tônus muscular, com atrofia e perda da massa muscular, diminuição da capacidade de

motilidade e de digestão dos alimentos. Qualquer parte do TGI pode estar acometida na esclerose sistêmica.

Boca – O acometimento da boca ocorre em cerca de 40% dos pacientes e está associado com boca seca. A boca seca pode ocorrer como efeito colateral de algumas medicações (como antidepressivos), mas também porque há diminuição do fluxo salivar na esclerose sistêmica. Este fato, por sua vez, pode atrapalhar a fase inicial da digestão dos alimentos porque a saliva contém enzimas que auxiliam na digestão. Também atrapalha a limpeza dos dentes, de modo que cáries dentárias e periodontites (inflamação das gengivas) podem ocorrer. Visitas regulares ao dentista são necessárias, mesmo que o dentista tenha alguma dificuldade em trabalhar com pacientes esclerodérmicos, que frequentemente apresentam uma pequena amplitude de abertura da boca. O tratamento inclui uma boa higiene dentária e escovação adequada, ingestão de líquidos nas refeições, e ocasionalmente alguma medicação oral.

Esôfago – O acometimento do esôfago pode causar queimação no peito (azia), disfagia (dificuldade de engolir), sangramentos e aspiração (pedaços de comida podem ir para os pulmões) com problemas pulmonares. Exames radiológicos com contraste são usados para testar o acometimento esofágico. Os pacientes com queixas esofágicas devem evitar estar acima do peso, eliminar o hábito de fumar, beber café ou alguns chás em excesso, bem como diminuir a ingestão de chocolates ou alimentos ácidos como suco de laranja ou tomate. Roupa muito apertada deve ser evitada, e a cabeceira da cama deve ser elevada a fim de prevenir o refluxo esofágico enquanto o paciente está dormindo.

Estômago – O estômago está acometido em apenas 10% dos pacientes, mas pode estar associado com empachamento (sensação de saciedade precoce), dor abdominal, náuseas e vômitos. Os testes para o estômago são os mesmos do esôfago, mas além deles, outro teste que também pode ser útil é a monitorização do pH, durante a qual um pequeno tubo é deixado dentro do estômago para medir sua acidez por 24 horas.

Intestino delgado – Quando o intestino delgado está afetado, o paciente pode queixar-se de náuseas, vômitos, diarreia e mal absorção (absorção inadequada de nutrientes). A ingestão de gorduras deve ser diminuída algumas vezes para prevenir as cólicas abdominais, e pode ser utilizado um óleo especial com triglicérides de cadeia média. Suplementos com vitaminas lipossolúveis podem ser necessários (como a vitamina K). Alimentos com digestão difícil, como pipoca, vagem, milho e aipo, devem ser evitados. Ocasionalmente, enzimas digestivas, como as enzimas pancreáticas, necessitam ser adicionadas. Finalmente, em casos graves de má-absorção, o uso da nutrição parenteral (alimentação fornecida diretamente na veia) pode ser necessária.

Intestino grosso (cólon) – O intestino grosso pode estar acometido em cerca de 40% dos pacientes. Como em outras áreas do TGI, a musculatura pode tornar-se fraca, e constipação e câibras abdominais podem ocorrer. Diarréia, devido ao acometimento concomitante do intestino delgado, também pode ocorrer. A constipação necessita ser tratada com fluidos e alimentos que fazem massa fecal, enquanto que a diarréia necessita do tratamento da má absorção ocorrida no intestino delgado.

Deve ser enfatizado que não serão todos os pacientes com esclerose sistêmica que apresentarão todos estes sintomas, cada caso é diferente.

Fonte: [Mostcurious](#)

[Read More](#)
